

Atipik Prezantasyonlu Kronik İnflamatuvar Demiyelinizan Polinöropati

A Case of Chronic Inflammatory Demyelinating Neuropathy with Atypical Presentation

¹Dilcan Kotan, ²Aslı Aksoy Gundogdu, ²Belma Doğan Güngen

¹Sakarya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Sakarya

²Sağlık Bakanlığı, Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Sakarya

Özet

Kronik inflamatuvar demiyelinizan polinöropati, otoimmün mekanizmalar sonucu periferik sinirlerde multifokal demiyelinizasyonla seyreden bir hastalıktır. Klinik başlangıç ve seyri belirgin çeşitlilik gösterebilir. Tedavi edilebilir bir nöropati olduğundan tanı konulması önemlidir. Burada, asimmetrik güçsüzlük ve diplejifasyal ile prezente olan kronik inflamatuvar demiyelinizan nöropatili nadir bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: İnflamatuvar nöropati, asimmetrik tutulum, IVIg

Abstract

The chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, which occurs by autoimmune mechanisms, is characterized as multifocal demyelination of the peripheral nerves. The clinical onset and progression may vary. Because of treatable neuropathy, the diagnosis is very important. We describe a rare patient with chronic inflammatory neuropathy presenting with asymmetric weakness and asymmetric facial paralysis.

Key words: Inflammatory neuropathy, asymmetric influence, IVIg

GİRİŞ

Kronik inflamatuvar demiyelinizan polinöropati (KİDP) simetrik tutulumlu, demiyelinizan özellikler taşıyan ve sekiz haftaya kadar progresyon gösteren bir nöropatidir. Motor zaaf, ekstremitelerdeki proksimallerinde olduğu gibi distallerinde de görülür (1). KİDP patogenezi otoimmün mekanizmaların rol aldığı öne sürülmüştür. KİDP'de immün atak başlıca miyeline karşıdır, ancak zamanla tabloya ikincil akson kaybı eşlik eder (1,2). KİDP, en sık 40-60 yaş grubunda ve erkeklerde kadınlara göre iki kat fazla görülür. Beyin omurilik sıvısında (BOS) yüksek protein düzeyi ve elektromiyografide (EMG) demiyelinizasyon bulguları tanıyı destekler. KİDP tanısı için klinik tablonun gelişiminin sekiz haftadan daha uzun sürmesi yanı sıra tipik elektrofizyolojik bulgular, BOS incelemesinde protein artışı bulgularından yararlanılmaktadır (3). Hastalığın teşhisinde EMG önemlidir, sinir ileti değişiklikleri edinsel multifokal demiyelinizasyonu gösterir. Motor ve duysal sinirlerde sinir ileti hızı yavaşlaması, ileti bloğu, temporal dispersiyon ve F dalga yokluğu ya da latansında uzama görülebilir (1,4). KİDP'de tedavi edilebilir nöropati formlarından en sık görülenidir ve tanı koymak çok önemlidir. KİDP patofizyolojisinde immün mekanizmaların yer alması nedeniyle tedavide immunomodulator ajanlar kullanılmaktadır. Tedavide kortikosteroidler ilk tercih edilen ajanlardır. İntravenöz immunglobulin (IVIg), plazmaferez ve immünosupresif ajanların alternatif tedavide veya kombine tedavide etkinliği gösterilmiştir (1,2). Bu yazıda, atipik prezantasyonu nedeniyle geç tanı alan ve tedaviyle tama yakın düzelen KİDP'li bir kadın olgu sunuldu.

OLGU

Elli iki yaşında kadın hasta, bir yıldan beri olan kollarını kullanamama ve yürüme güçlüğü şikayetleri ile başvurdu. Kuvvetsizliğin önce sağ

ayaktan başlayıp bacağına doğru yayıldığı ve bir ay sonra sol bacakta, iki hafta sonrasında ise kollarda farkedildiği öğrenildi. Son altı ayda sağ yüzde kayma ve göz kapaklarını kapatamama yakınması eklenmiş. Nörolojik muayenede sağda belirgin diplejifasyal, üst ekstremitelerdeki proksimalleri 4/5, distalleri 4-/5; alt ekstremitelerdeki proksimalleri sağda 4-/5, solda 4/5, distalleri sağda 3/5, solda 4-/5 kas gücünde, yüzeysel duyu muayenesinde ekstremiteler uçlarında hipoestezi ve hipoaljezi, vibrasyon alt ekstremiteler distallerinde alınamıyor, pozisyon duygusu belirgin bozuk, derin tendon refleksi alınamıyor ve taban derisi bilateral cevapsız idi. Hasta destekle dahi ayağa kalkamıyor ve yürüyemiyordu. EMG incelemesi duysal liflerin tümüyle, motor liflerin ise orta derecede etkilendiği demiyelinizan polinöropatiyle uyumluydu (Tablo 1), temporal dispersiyon ve medyan F latanslarında belirgin uzama izlendi. BOS proteini, IgG düzeyi ve indeksi artmıştı (Protein: 79 gr/dL, N:15-45 gr/dL; IgG:5, N:0-3.4; IgG indeksi:0.97, N:0.3-0.6). Etiyolojiye yönelik olarak bakılmış olan serum ve idrar immünfiksasyon elektroforezi incelemesi, vaskülit markerleri, hepatit testleri, ENA tarama testi, tümör belirleyicileri, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12, folik asit, CK, anti-nöronal antikorları, anti-HIV, VDRL-RPR, TPHA negatifti. Paraneoplastik antikorlarından anti-Hu +++ idi. Tümör taramasına yönelik yapılan tiroid ultrasonografi (USG), meme USG, torakstomografisi, mammografi ve kemik sintigrafisi incelemelerinde patoloji saptanmadı. Kranyal, servikal ve dorsal spinal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemelerinde patoloji saptanmamıştı. Beş aylık sürede 1 mg/kg/gün başlangıç dozunda steroid tedavisine kısmen yanıt veren olgumuza beş gün süreyle 0,4 gr/kg/gün dozunda IVIg ilave edildi. İlk ayın sonunda kas güçlerinde belirgin düzelme görüldü, desteksiz oda içinde yürümeye başladı ve aylık rapellere geçildi. Klinik tabloda motor zaafın ön planda olması, EMG'de demiyelinizasyon ile uyumlu bulguların saptanması ve steroid, IVIg tedavilerine cevap vermesi ile

Tablo 1. Elektrofizyolojik incelemede motor ve duysal ileti sonuçları

EMG	Sinir	Distal Latans (ms)	Amplitüd (µV)	İleti Hızı (m/s)
Motor İletiler	Medyan	8.3	1.6	34
	Ulnar	8.8	2.1	31
	Tibiyal	13.1	0.3	26
Duysal İletiler	Medyan		uyartılmadı	
	Ulnar		uyartılmadı	
	Sural		uyartılmadı	

olgumuz idyopatik KİDP ile uyumlu gibi gözükmektedir. Nöromüsküler polikliniğinde düzenli takibe alınan hastaya yıllık tümör taraması planlandı. İlk yılın sonunda tekrar yapılan tümör taraması negatif idi.

TARTIŞMA

KİDP'de tipik bulgular simetrik proksimal ve distal güçsüzlük, duyu kaybı, hipo veya arefleksidir. Bu olguda farklı olarak güçsüzlük asimetrik başlamıştı, iki bacak için güçsüzlüğün başlangıcı arasında bir aylık bir süre vardı. KİDP'de genellikle simetrik ve ılımlı VII., X. ve XII. kranyal sinir tutuluşu eşlik edebilir (1,2). Bu olguda ise asimetrik diplejifasyali mevcuttu. Hem kranyal hemde ekstremitte bulgularındaki bu asimetri, atipik bir prezentasyonu düşündürdü. KİDP'de tanı için klinik önemlidir ek olarak EMG, patoloji, BOS bulgularından ikisinin varlığında kesin tanı, birinin varlığında ise olası tanı konulur. BOS'da ılımlı protein ve IgG yükseklığı tespit edilebilir. Bu olguda da klinik, EMG ve BOS bulguları ile tanıya varıldı. KİDP etiyolojisinde diyabet, myastenia gravis, monoklon algamopati, HIV, kanser, sarkoidoz, Refsum hastalığı, sistemik lupus, Sjögren sendromu, lenfoma, tiroid hastalıkları vs. düşünülebilir (5-7). Bu olguda etyolojiye yönelik geniş incelemeler sonrası, anti-Hu pozitifliği dışında başka bir hastalık ile birliktelik saptanmadı. Anti-Hu pozitifliği,

herhangi bir kanserle ilişkilendirilemedi ve bir yılın sonunda tekrar tümör taraması yapıldı ve beş yıl için tekrarı planlandı. KİDP düşünülen vakalarda uygun tedaviye en kısa sürede başlanması, hastalığın progresyonunu önleyebilmek için gereklidir. KİDP tedavisinde ilk aşamada steroidler tercih edilmektedir. Steroid kullanamayan, tedaviden kısmi fayda gören veya steroida yanıtız hastalarda IVIg, plazmaferez veya immünosupresan ajanlar tercih edilebilmektedir (3,5). Uzun dönem steroid kullanımı olan ve yeterince fayda görmeyen olgumuzun steroidi tedrici olarak azaltılmakta iken, tedaviye ilk ay beş gün, sonraki aylar ise bir gün süreyle IVIg tedavisi eklendi. Tedavinin dördüncü haftasında olgumuzun kas güçlerinde ve ambulasyonunda çok belirgin düzelmeye izlendi.

Burada sunulan kronik demiyelinizan nöropatili güçsüzlüğü asimetrik başlayan, asimetrik diplejifasyali olan ve anti-Hu pozitifliği saptanan bu nadir olgunun literatürden farklılıkları vurgulanmış ve steroida cevapsız veya yeterince fayda görmeyen olgularda IVIg tedavisinin önemine dikkat çekilmek istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Said G. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Neuromuscul Disord 2006;16:293-303.
2. Czaplinski A, Steck AJ. Immune mediated neuropathies. J Neurol 2004;251:127-37.
3. Kusunoki S. Immuno-pathogenesis of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP). Neurol Therap 2004;21:675-8.
4. Rajabally YA, Wong SL. Chronic inflammatory pure sensory polyradiculo neuropathy: a rare CIDP variant with unusual electro physiology. J Clin Neuro muscul Dis 2012;13:149-52.
5. Rabin M, Mutlu G, Stojkovic T, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy: search for factors associated with treatment dependence or successful with drawal. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014;85:901-6.
6. Kuwahara M, Suzuki H, Samukawa M, et al. Clinical features of CIDP with LM1-associated antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013;84:573-5.
7. Smyth S, Menkes DL. Coincident membranous glomerulonephritis and chronic inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy: Questioning the autoimmunity hypothesis. Muscle Nerve 2008;37(1):130-5.